Münster.1931.№ 54

Med Diss.

Aus der Psychiatrischen- und Nervenklinik der Universität zu Münster (Westf.)

Direktor: Professor Dr. Kehrer

Ueber Muskelatrophien an den distalen Extremitäten bei angeborenen Mißbildungen des Wirbelskeletts.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der hohen medizinischen Fakultät der Westfälischen Wilhelms-Universität zu Münster (Westf.)

vorgelegt von

Hans Schmitt aus Hamm (Westf.)

z. Zt. Assistenzarzt am Marienhospital Bottrop

Buch- und Kunstdruckerei Wilh. Postberg, Bottrop i.W.

1931

Dekan: Prof. Dr. Herzog
Referent: Prot. Dr. Kehrer

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Westfälischen Wilhelms-Universität zu Münster (Westf.)

Meinen lieben Eltern
in Dankbarkeit gewidmet.

Über Muskelatrophien an den distalen Extremitäten bei angeborenen Mißbildungen des Wirbelskeletts.

Die Differenzierung der primitiven Wirbelanlagen beginnt bereits im ersten Embryonalmonat und zwar zunächst in der Cervikalregion und schreitet von hier aus allmählich kaudalwärts weiter. (Broman). Erst im zweiten Embryonalmonat erreicht sie das kaudale Ende. Anfangs sind die primitiven Wirbelanlagen einander alle gleich. Zu beginn des zweiten Embryonalmonats fangen aber die thorakalen Wirbelanlagen an, sich durch stärkere Ausbildung der Kostalfortsätze von den anderen zu markieren. Die obere und untere Fläche jedes Wirbelkörpers bleibt längere Zeit beweglich. In denselben treten in oder nach der Pubertät Epiphysenknochenkerne auf, die erst nach dem 20. Jahre mit den vereinigten Hauptknochenkernen verschmelzen. (Broman).

Am Wirbelskelett kommen wie kaum an einem anderen Abschnitt des gesamten Körperskeletts mannigfache Mißbildungen vor, welche zum großen Teil keinerlei klinische Erscheinungen verursachen, häufig aber treten infolge gleichzeitig vorhandener Entwicklungsstörung des Rückenmarks und infolge von Druckatrophie im Nervensystem, welches einer mechanischen Schädigung gleichzusetzen ist, vasomotorische oder nervöse Störungen und Schwund der Muskulatur an den distalen Extremitäten auf.

Sämtliche Abschnitte der Wirbelsäule können von Deformitäten befallen werden; Atrophie der distalen Muskulatur an den obern Extremitäten beobachtet man meist bei einer Wirbelsäulenmißbildung im oberen Abschnitt, während eine Anomalie der unteren Wirbelsäule Veränderungen an der distalen Muskulatur der unteren Extremitäten hervorzurufen pflegt.

Die weitaus häufigste angeborene Mißbildung der Wirbelsäule, die mit einem Muskelschwund an der distalen Muskulatur vergesellschaftet ist, ist die Spina bifida.

Unter dem Begriff S p i n a b i f i d a werden alle Mißbildungen am Rücken zusammengefaßt, die mit einer Spalt- oder Defektbildung im Bereich des Spinalkanals verbunden sind. Spina bifida findet sich in ½—1‰ aller Geburten. Sie bildet nach Chaussier

ein Sechstel aller Bildungsfehler. In England sollen nach dem Bericht des Londoner Komitees in einem Jahre (1882) 647 Fälle von Spina bifida zur Autopsie gekommen sein. Der Gebrauch des Wortes Spina bifida steht nicht ganz fest. Von Recklinghausen nennt Spina bifida nur die mit hernienartigen Tumoren verbundenen Spalten, Rachischisis die nicht mit Tumoren einhergehenden Defekte. Die Größe der Knochenlücke ist sehr verschieden, Fleischmann unterscheidet 3 Grade.

Beim ersten fehlt der ganze Wirbelring, also Dornfortsatz und Bogen bis zu den Querfortsätzen, erstreckt sich dieser Defekt auf sämtliche Wirbel, so entsteht die sogenannte Holorachischisis, bei der die Wirbelsäule eine nach hinten offene Rinne darstellt. Bei dem mittleren Grade sind die Seitenteile des Wirbelringes nur zum Teil erhalten. Bei dem dritten und geringsten Grade sind die Wirbelbögen gut entwickelt, haben sich aber hinten nicht vereinigt, so daß eine Spalte verbleibt, die meist median liegt, aber auch seitlich liegen kann.

Nach von Recklinghausen handelt es sich nicht um mechanisch bedingte Abnormitäten, sondern um einen primären Bildungsmangel, um eine primäre Aplasie der Wirbelsäule. Die erste Störung sei schon in die Zeit der ersten Embryonalanlage zu verlegen, es erreichten die symmetrischen Hälften entweder nicht den Anschluß aneinander, oder sie enthielten Mängel, die ihre Wachstumsenergie herabsetzten, beim Ausbleiben der medianen Vereinigung entstehe die Rachischisis.

Die klinischen Erscheinungen der Spina bifida sind abhängig von dem Ort und der Größe des Defekts. Bei der häufigsten Form, der Spina bifida lumbosacralis findet sich u. a. atrophische Lähmung an den Beinen. Die Muskulatur kann in verschiedenem Grade befallen sein. In vielen Fällen finden sich schwere Störungen der Unterschenkel- und Fußmuskulatur mit entsprechenden Deformitäten, meist pes equinovarus, dabei ist die Sensibilitätsstörung eine lokale. (Lewandowsky).

Ueber einen Fall von paralytischem Klumpfuß bei spina bifida lumbosacralis berichtet Remak, welcher bei einem 1¾ Jahre altem Knaben zusammen mit dieser Mißbildung der Wirbelsäule eine Lähmung der Unterschenkel mit ausgesprochener Pes-varus-Stellung der Füße fand. Dabei war der Fuß mit Leichtigkeit in die normale Stellung zu bringen, kehrte jedoch spontan wieder in die falsche Stellung zurück und zwar infolge von Contractur des Muskulus Tibialis anterior, der allein von allen Unterschenkelmuskeln mit dem faradischen und galvani-

schen Strom erregbar war. Die übrigen Unterschenkelmuskeln schienen lediglich aus Fettgewebe zu bestehen und waren vollkommen unerregbar.

Aehnliche Verhältnisse gesetzmäßiger Lokalisation der Lähmung hat Remak im Gebiet des Plexus brachialis nachgewiesen, so daß bei Erkrankung bestimmter Spinalsegmente immer bestimmt lokalisierte Muskelerkrankungen zustande kommen müssen.

Von Recklinghausen berichtet über einen ähnlichen Fall von Spina bifida lumbosacralis, bei dem sich ebenfalls neben dieser Mißbildung ein linksseitiger Klumpfuß fand. Die elektrische Erregbarkeit der Muskeln des linken Unterschenkels war teils erloschen, teils stark herabgesetzt. In diesem Fall lag der 15 mm lange Spalt genau in der Mittellinie, dicht unter dem Processus spinosus des 5. Lendenwirbels. Die hintere Wand des knöchernen Sakralkanals war offen, d. h. nur durch eine fibröse Bandmasse geschlossen. V. R. nimmt an, daß es sich im vorliegenden Falle um eine sehr frühe, spätestens zu Beginn der dritten Woche fallende embryonale Störung handelt.

Sänger konnte bei einer Sitzung des ärztlichen Vereins zu Hamburg vom 16. 2. 1897 einen Fall von Spina bifida mit operierter Meningocele bei einem 1¾ Jahre alten Knaben vorstellen, bei dem eine Paraparese der Beine mit beiderseitigem Klumpfuß bestand. Die Unterschenkel waren beträchtlich abgemagert und zeigten Sensibilitätsstörungen. Die elektrische Erregbarkeit der Unterschenkel war erloschen.

Auch Brunner konnte bei Spina bifida bei einem 7jährigen Mädchen eine Varusstellung der Füße mit Atrophie der Unterschenkelmuskulatur feststellen.

Bei allen diesen Fällen von Spina bifida mit angeborenen Deformitäten der Füße und Atrophie der Fuß- und Unterschenkelmuskulatur muß man an eine im Nervensystem liegende und zwar zentrale Ursache denken. Es handelt sich primär um die Erkrankung von Centren, von welchen die Versorgung der Muskeln abhängig ist. Es liegt hier eine trophoneurotische Störung vor.

Mit der Spina bifida zusammen werden auch noch andere angeborene Mißbildungen der Wirbelsäule beobachtet, bei denen eine Muskelatrophie an den distalen Extremitäten auftritt.

So wurde an der Psychiatrischen- und Nervenklinik zu Münster (Westf.) eine Kranke (Fall I) beobachtet, die neben einer Spina bifida lumbosacralis und multipler Keilwirbel-

bildung an der Hals- und Brustwirbelsäule eine Atrophie der Handmuskulatur aufwies.

Fall I.

Elisabeth U. 27. 5. 31.

Anamnese: Familienanamnese o. B.

Eigene Anamnese: Die Kranke ist 17 Jahre alt. Nach Angabe des Vaters soll die Geburt schwierig gewesen sein, es sei eine Zange angelegt worden. Vor einem Jahre erkrankte das Mädchen an Masern. Sonst ist sie nie ernstlich krank gewesen.

Dem Lehrer in der Schule fiel auf, daß die Maus an beiden Händen abgenommen hat. Die Eltern gingen daher zum Arzt, der die Kranke wegen Muskelschwunds in die Klinik schickt.

Befund: Dem Alter nach normal große Patientin in mäßigem Kräfte- und Ernährungszustand. Die Untersuchung des Herzens und der Lungen ergibt keinen krankhaften Befund. An der unteren Wirbelsäule Spina bifida. Trichterförmige Einziehung der Brust über dem Sternoxiphoidgelenk.

Obere Extremitäten: Muskelspannung schlaff. Radiusperiostreflex beiderseits nicht auszulösen. Biceps- und Tricepsreflex positiv. Auffallend ist an den Händen der Schwund der Daumenballenmuskulatur beiderseits und weniger der Kleinfingerballenmuskulatur. Die Spatia interossea sind beiderseits gut ausgefüllt, anscheinend also nicht atrophisch. Keinerlei Bewegungsstörungen aktiv oder passiv. Auch die Schultermuskulatur namentlich Deltoideus, Supraspinatus und Infraspinatus schlecht entwickelt im Vergleich zu der übrigen Muskulatur. Beide Schulterblätter stehen etwas ab.

Untere Extremitäten: Neurologisch nichts pathologisches. Sensibität, kalt — warm: o. B. Fußsohlenreflexe sind beiderseits nur spurenweise auszulösen.

Die Röntgenaufnahme der Wirbelsäule vom 29. 5. 31 ergab eine angeborene Mißbildung der Brustwirbelsäule mit multipler Keilwirbelbildung an der Hals- und an der Brustwirbelsäule. Außerdem Spina bifida des 1.—5. Sacralwirbels und des 2.—7. Dorsalwirbels bei angeborener Skoliose der oberen Brust- und Halswirbelsäule.

Während in den oben angeführten Fällen von reiner Spina bifida lumbosacralis die Atrophie der Muskulatur nur an den unteren Extremitäten auftrat, ist in diesem Fall auch die beiderseitige Handmuskulatur von der Atrophie befallen. Durch die

keilförmige Mißbildung an den Hals- und oberen Brustwirbeln war offenbar eine Drucklähmung der unteren Halswurzeln erfolgt, was eine Atrophie an der distalen Muskulatur der oberen Extremitäten zur Folge hatte.

Im Gegensatz zu den Fällen von Spina bifida mit angeborenem Klumpfuß und Atrophie der Unterschenkelmuskulatur ist bei unserer Kranken der Muskelschwund an den Händen erst im Alter von etwa 10 Jahren aufgetreten.

Man muß daher für diesen Fall eine ganz andere Aetiologie annehmen, daß es sich nicht wie in den früheren Fällen um eine angeborene Myelodysplasie, um eine angeborene Entwicklungshemmung von Nervenzentren handelt, vielmehr ist die Störung hier mechanisch bedingt; die Keilwirbelbildung ist zunächst latent geblieben, d. h. klinisch nicht in Erscheinung getreten, erst in späteren Jahren, als die vollkommene Verknöcherung der Wirbel einsetzte und hierdurch die mechanische Störung (Druck) im Nervensystem gesetzt wurde, trat die Atrophie der zugehörigen Muskulatur auf. Interessant ist, daß bei der Kranken auch eine Atrophie des Muskulus Deltoideus, des Supra- und Infraspinatus vorhanden war, während an der Oberarmmuskulatur wie am Triceps, Biceps usw. keine pathologische Veränderung beobachtet wurde. Es kann sich also nicht um eine Inaktivitätsatrophie handeln, sondern die zu den atrophischen Muskeln gehörenden zentralen Nervenbahnen haben durch die Keilwirbelbildung ebenfalls eine Schädigung erfahren.

Daß eine Atrophie der distalen Muskulatur an den oberen Extremitäten auch bei angeborener Halsrippe auftreten kann, zeigt der folgende Fall, welcher ebenfalls in der Psychiatrischen und Nervenklinik zu Münster (Westf.) beobachtet wurde.

Fall II.

Friedrich St.

Eigene Angaben: Als Kind war er nicht krank, in der Schule ist er stets gut mitgekommen, nach der Schulentlassung arbeitete er auf dem Hofe seines Vaters. Von 1890—1892 diente er aktiv bei der Garde, geschlechtskrank war er nicht, 1912 heiratete er, seine Frau ist gesund, ebenso drei lebende Kinder, in der weiteren Familie sind ernstliche Krankheiten nicht vorgekommen. Am 1. Juli 1915 kam er nach Rußland; er bekam dort sofort Ruhr und war etwa 8 Tage in der Krankenstube, danach kam er gleich wieder an die Front, verwundet wurde er nicht, ob er längere Zeit mit schwerem Tornister marschiert ist, kann er nicht mehr angeben; noch während er in der Revierstube lag, bemerkte er Schmerzen zwischen Daumen und Zeigefinger, er rieb auf An-

raten die Hand, danach ließen die Schmerzen teilweise nach, zeitweise verspürte er sie von der Hand in den Arm heraufziehen, schon in der Revierstube bemerkte er, daß die Muskulatur an der rechten Hand schwächer wurde, er war besonders bei Kälte sehr empfindlich, mußte dann einen Handschuh über die Hand ziehen; im Januar 1916 konnte er mit der Hand das Gewehr nicht mehr halten, er fuhr dann Lebensmitteltransporte, im April 1916 wurde er seines Alters wegen aus der Front gezogen; wurde Offiziersbursche; machte dann noch landwirtschaftliche Arbeiten; im Dezember 1917 wurde er nach Hause entlassen; dort arbeitete er in seinem Betrieb als Landwirt; Rente bekam er nicht; einen dahingehenden Antrag stellte er erst 1928, er bekam dann seit 1930 eine 30%ige Rente; sein Zustand ist in den ganzen Jahren im wesentlichen der gleiche geblieben; er klagt jetzt darüber, daß er den Arm nicht hochheben kann, ohne vorher einige drehende Bewegungen zu machen, an der Hand kann er sämtliche Bewegungen schwer ausführen, „es ist, als ob ein Gegenstand da hemmt"; bei Bewegungen verspürt er Schmerzen, diese ziehen von der Hand in den Arm hinauf; wenn er den Arm ruhig hält, verspürt er zeitweise ein Zucken darin; das Gefühl ist in der rechten Hand auch etwas schwächer; vor allem ist er gegen Kälte sehr empfindlich, bei Wetterumschlag verspürt er sofort „Zuckungen"; auch hat er bemerkt, daß die Hand, wenn er sie längere Zeit in kaltes Wasser hält, steif wird; gelegentlich verspürt er auch Ameisenlaufen, er hat aber nicht besonders darauf geachtet; am besten fühlt er sich, wenn er die Hand in der Hosentasche hält; „die Körperwärme tut gut"; sonst bringt er keinerlei Beschwerden vor.

Befund: Großer Mann von kräftigem Körperbau, guter Ernährungszustand, Haut und sichtbaren Schleimhäute gut durchblutet, Hautturgor dem Alter entsprechend, an der rechten Hand ist die Haut trockener und rissiger als an der linken, die stärker entwickelt ist, die rechte Schulter hängt etwas herab, mäßige rechtskonvexe Skoliose der unteren Brust- und Lendenwirbelsäule, Aussehen gealtert, Mundhöhle: bis auf den völligen Defekt des Gebisses o. B., Lungengrenzen ausreichend verschieblich, Atmung vesikulär, zeitweise etwas mit ganz leichem Pfeifen, Herzgrenzen perkutorisch nicht verbreitert, Aktion regelmäßig, Töne ziemlich laut, 2. Aortenton ziemlich akzentuiert, Puls gut gefüllt, etwas gespannt, in der Ruhe 4×14 Schläge in der Minute, peripheres Arterinrohr rigide, Blutdruck 145/75 mm Hg., übriger Allgemeinbefund o. B. Urin: ohne Eiweiß und Zucker.

Neurologisch: Kopf und Austrittsstellen der Hirnnerven frei, Augenbewegungen beiderseits gleich und unbehindert, Pupillen

ziemlich eng, reagieren etwas langsam aber ergiebig auf Lichteinfall und Nahesehen, Facialis und übrige Gesichtsnerven o. B.

Das rechte Schulterblatt steht leicht flügelförmig vom Brustkorb ab, die Muskulatur über dem Schulterblatt ist etwas atrophisch, ebenso rechter Muskulus trapezius und Muskulus deltoideus, Bewegungen der Arme im Schultergelenk nach allen Richtungen frei und beiderseits von gleichem Bewegungsausmaß, Oberarmmuskulatur rechts gleich links, Unterarm rechts in der Ansicht gegenüber links nicht atrophisch.

Umfang der Oberarme 15 cm oberhalb des Olekranons: rechts 29,4 cm, links 29,2 cm,

Umfang der Unterarme 15 cm unterhalb des Olekranons: rechts 22,1 cm, links 22,7 cm,

Umfang der Hand über dem Daumengrundgelenk: rechts 25,0 cm, links 25,5 cm,

Handspanne: rechts 21,5 cm, links 21,9 cm.

Distanz Thenar — Hypothenar: rechts 8,1 cm, links 8,9 cm, Muskulatur auf der vorderen Streckseite des rechten Unterarmes gegenüber links etwas abgeflacht, rechter Daumenballen gegenüber links stark abgeflacht, ebenso der Kleinfingerballen rechts deutlich atrophisch, Muskuli interossei der rechten Hand stark atrophisch besonders zwischen dem 2. und 3. und dem 3. und 4. Finger, Streckung der Finger der rechten Hand gelingt nicht in vollem Ausmaß wie links, am Daumen ist die Oppositionsbewegung gut, die Adduktionsbewegung dagegen stark eingeschränkt, Spreizung der Finger rechts stark eingeschränkt, Bewegungen im rechten Handgelenk gegenüber links nicht wesentlich beeinträchtigt, bei tiefem Druck auf die Gegend der Erbschen Punkte (Plexus cervicalis) wurden stärkere Schmerzen angegeben, leichte Schmerzen auch beim Druck im Sulcus bicipitalis medialis am rechten Arm (Nervus radialis) sowie auf den Nervus ulnaris am Ellbogen, Radiusperiostreflex rechts vielleicht eine Spur schwächer als links, übrigen Reflexe gleich, grobe Kraft auf ein Sechstel gegenüber links herabgesetzt, Zielversuche sicher, leichter Alterstremor der ausgestreckten Hände, Bauchdeckenreflex und Cremasterreflex lebhaft und beiderseits gleich.

Untere Extremitäten: Patellarsehnenreflex rechts eine Spur schwächer als links, Achillessehnenreflex beiderseits gleich, beim Fußsohlenreflex beiderseits etwas atypischer Reflex, zeitweise Dorsalflexion aller Zehen, keine pathologischen Reflexe, rechts Krallenstellung der Zehen, Sehnen der Extensoren springen am

rechten Fuß strangartig hervor, Muskelspannung an beiden Beinen gleich.

Umfang der Oberschenkel: 15 cm oberhalb der Patella rechts 46,0 cm, links 46,4 cm,

Umfang der Unterschenkel: 15 cm unterhalb der Patella rechts 36,6 cm, links 36,8 cm,

Fußumfang vor dem Knöchel gemessen rechts 28,6 cm, links 29,5 cm,

Sohlenbreite: rechts 9,0 cm, links 9,2 cm,

Kniehackenversuch beiderseits sicher, das rechte Bein wird beim Gehen etwas weiter von der Mittellinie abgespreizt als das linke, Gang aber unbehindert, Romberg negativ; Sensibilität: Im Bereich der rechten Hand besteht eine leichte Hyperästhesie für alle 3 Qualitäten, im übrigen Sensibilität und Lagegefühl ungestört, vasomotorische Erregbarkeit etwas gesteigert.

Psychisch: außer einer dem Alter entsprechende leichte Gedächtnis- und Merkfähigkeitseinschränkung ohne besondere Ausfälle, gesteigerte affektive Erregbarkeit.

Elektrischer Befund: Bei Reizung des Erbschen Punktes tritt sowohl bei faradischem als auch bei galvanischem Strom beiderseits Pokulationsbewegung in gleichem Ausmaß ein, Erregbarkeit der Nervenstämme beiderseits gleich, vielleicht im Effekte wegen der Atrophie an der rechten Hand nicht ganz so ausgesprochen, Schulterblattmuskulatur in gleichem Maße wie links erregbar, direkte Erregbarkeit der Unter- und Oberarmmuskulatur im Effekte rechts etwas schwächer als links, Erregbarkeit der Thenarmuskulatur an der rechten Hand gegenüber links in hohem Grade herabgesetzt, dabei ist der Adduktor pollicis nur in ganz geringem Grade und mit stärksten Strom erregbar, relativ am besten erhalten ist der Muskulus opponens pollicis, der um etwa die Hälfte in seiner Erregbarkeit gegenüber links herabgesetzt ist, die Muskuli interossei sind faradisch wie galvanisch auch mit stärksten Strömen nicht erregbar, Hypothenarmuskulatur rechts um etwa ½—⅓ in der Erregbarkeit gegenüber links herabgesetzt, die Muskuli lumbricales rechts schwächer als links erregbar, nirgends Zuckungsumkehr, blitzartige Zuckungen.

Röntgenbefund: Die stereoskopische Betrachtung der ventrodorsalen Aufnahme der Hals- und oberen Brustwirbelsäule läßt eine leichte Verminderung des Kalkgehaltes der Halswirbelkörper (Atrophie) erkennen. Am 7. Halswirbelkörper besteht eine Halsrippenanlage beiderseits, rechts etwas stärker als links, die rechte

Halsrippe verläuft spangenförmig bis etwa zum unteren Rande der Gelenkverbindung zwischen 1. Brustwirbelquerfortsatz und Rippenköpfchen, die linke Halsrippe ungefähr bis zur Mitte dieses Gelenks, die Wirbelkörper der oberen Brustwirbel sind abgeflacht und leicht verbreitert und zeigen somit eine Uebergangsform zu der Form der Halswirbelkörper, die untere Wirbelsäule zeigt eine rechtskonvexe Skoliose der Lendenwirbelsäule, eine geschlossene Spina bifida des 4. Lumbalwirbels und eine schmale Spaltbildung am 1. Sakralwirbel. Zeichen einer alten Verletzung sind auf der Aufnahme nicht zu erkennen.

Im vorliegenden Falle hatte der Kranke den Versuch gemacht, seine Beschwerden einschließlich des Muskelschwundes als Folge einer Kriegsdienstbeschädigung hinzustellen, das darauf von der Psychiatrischen- und Nervenklinik angefertigte Gutachten lautete folgendermaßen:

Bei St. liegt seitens des Nervensystems eine hochgradige Abmagerung im Bereich der rechten Hand, eine geringfügige Abmagerung am rechten Unterarm und im Bereich der rechten Schulter (Schulterblattgrätenmuskulatur, Kappenmuskel, Dreiecksmuskel) vor. Ferner bestehen Bewegungsstörungen und leichte Herabsetzung des Hautgefühls an der rechten Hand. Bei der elektrischen Untersuchung fand sich eine im Befund näher beschriebene Herabsetzung der Erregbarkeit an der rechten Hand ohne degenerative Veränderung (Entartungsreaktion), nicht dagegen an Ober- und Unterarm und Schulter.

Daraus ist zu schließen, daß die Veränderungen an der Hand durch Störungen des Nervensystems bedingt sind, die Ausfallserscheinungen am Arm und im Schulterbereich dagegen durch die Schonung des rechten Armes hervorgerufen, d. h. als sogenannte Inaktivitätsatrophie aufzufassen sind. Als Ursache für diese Störungen kann sowohl eine zentrale, im Bereich des Rückenmarks gelegene Erkrankung, als auch eine weiter peripher gelegene Schädigung von Nervenstämmen in Frage kommen; ob es sich um eine etwa entzündliche Erkrankung des Rückenmarks handelt, konnte nicht geklärt werden, da eine Entnahme von Hirn-Rückenmarksflüssigkeit von St. verweigert wurde. Diese Frage wird aber bedeutungslos durch den Röntgenbefund. Es fand sich nämlich bei Aufnahmen nach einem Spezialverfahren neben einer Abflachung der oberen Brustwirbelkörper eine beiderseitige Halsrippe am 7. Halswirbelkörper, die rechts stärker als links ausgeprägt ist. Die Störungen an der rechten Oberextremität werden durch den Druck der Halsrippe auf das rechtsseitige große Armnervengeflecht hervorgerufen. Dabei bewirkt,

wie häufig beobachtet, die verhältnismäßig kleine Halsrippe im vorliegenden Falle nur eine Schädigung der Nervenbahnen für den distalen Abschnitt des rechten Armes. Mit diesem Befund stehen auch die geradezu typischen Beschwerden des Kranken wie Ameisenlaufen (Parästhesien) und große Kälteempfindlichkeit der rechten Hand in Einklang, sowie die Tatsache, daß der Befund etwa seit Kriegsschluß unverändert geblieben ist. Erfahrungsgemäß pflegen solche Halsrippenanlagen erst ziemlich spät zu verknöchern und dann erst zu Beschwerden Anlaß zu geben. So erklärt sich das verhältnismäßig späte Auftreten von Beschwerden bei dem Kranken, das vielleicht mitbedingt ist durch Anforderungen des Kriegsdienstes wie z. B. Tornistertragen. Es handelt sich somit um eine angeborene Mißbildung im Bereich der Halswirbelsäule, welche die krankhaften Erscheinungen im Bereich der rechten Oberextremität völlig erklärt.

Eine Stütze für diese Auffassung bildet die gemachte Feststellung, daß am rechten Fuß ganz analoge Abweichungen nur in milderer Ausprägung gefunden wurden wie an der rechten Hand (Maßunterschiede gegenüber links und Krallenstellung der Zehen), und daß auch diese durch eine angeborene Mißbildung der Lendenwirbelsäule (sogenannte geschlossene Spina bifida der Lendenwirbelsäule) hervorgerufen sind. Stärkere Ausfallserscheinungen sind durch diese Abweichungen aber nicht bekannt. Eine Kriegsdienstbeschädigung kann demnach nicht als Veranlassung für diese Abweichung angesehen werden, Einflüsse des Kriegsdienstes können vielmehr nur als auslösende Teilursache für die Beschwerden angenommen werden. Endlich sind bei dem Kranken noch geringgradige Alterserscheinungen vorhanden wie Zeichen einer beginnenden Aderverkalkung. Die Erwerbsminderung beträgt nach dem jetzigen Befunde etwa 35—40%, davon sind bei wohlwollender Beurteilung etwa 15% auf Kriegsdienstbeschädigungsfolgen zurückzuführen.

Zusammenfassend für den hier angeführten Fall kann gesagt werden, daß die knöchernen Veränderungen an der oberen Wirbelsäule wie die Abflachung der oberen Brustwirbelkörper und die beiderseitige Halsrippe als die Ursache für die distale Muskelatrophie an den oberen Extremitäten anzusehen ist, während die Veränderungen an der Fuß- und Unterschenkelmuskulatur in einer Mißbildung von Spinalsegmenten der unteren Wirbelsäule ätiologisch begründet sind.

Daß bei angeborner Halsrippe die Atrophie an der distalen Muskulatur erst nach Verknöcherung der Halsrippe auftritt, konnte Seiffer bei einer Sitzung der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie und Nervenkrankheiten vom

9. 5. 1904 an einem 17jährigen Mädchen mit angeborener doppelseitiger Halsrippe und ziemlich ausgesprochen nervösen Symptomen demonstrieren. Diese Kranke klagte seit sie sich erinnern kann, etwa seit dem 5. Lebensjahre, über Kribbeln und Brennen an der Innenseite des rechten Oberarmes. Allmählich nahmen diese Parästhesien, welche ursprünglich nur bis zum Ellbogen reichten, an Ausdehnung zu und breiteten sich auf der Ulnarseite des rechten Unterarms und der Hand bis zum Kleinfingerballen und zum 3. und 5. Finger aus. Seit dem 15. Lebensjahre bemerkte die Kranke einen Muskelschwund am rechten Daumenballen und eine mehr und mehr hervortretende Abnahme der Kraft bei feinen Handbewegungen. Die Untersuchung der Kranken ergab nun eine starke Atrophie der Daumenballenmuskulatur und des Adduktor pollicis, teilweise mit Entartungsreaktion, Schlaffheit der Kleinfingerballenmuskulatur, motorische Schwäche der Extensoren und Flexoren am Vorderarme. Alle feineren Handbewegungen waren zwar schwach, aber noch gut möglich, auch die Interossei funktionierten gut. Die Diagnose ergab sich aus dem Röntgenbefunde und aus dem Lokalbefund in der Oberschlüsselbeingrube. Es fand sich nämlich hier eine knöcherne Resistenz, welche auch sehr stark schmerzhaft war. Das Röntgenbild zeigte ebenfalls deutlich eine doppelseitige Halsrippe.

In diesem Falle war die Atrophie bei der Kranken erst in den Pubertätsjahren aufgetreten, also zu einer Zeit, in der die vollkommene Verknöcherung des Wirbelskeletts zu beginnen pflegt.

Nicht selten kommt es vor, daß die Halsrippe eine erbliche Belastung darstellt. So fand Weber bei einem 13jährigen Jungen mit doppelseitiger Halsrippe am 7. Halswirbel und beiderseitiger Atrophie der Handmuskeln bei der Untersuchung der Geschwister des Kranken noch weitere Fälle von Halsrippe mit Muskelatrophie, doch waren die klinischen Erscheinungen hier noch nicht so ausgesprochen.

Recht deutlich zeigt auch ein Fall aus der Psychiatrischen- und Nervenklinik zu Münster, daß bei angeborener Halsrippe eine distale Muskelatrophie an den oberen Extremitäten auftreten kann.

Fall III.

G. P.

Familienanamnese: o. B.

Die Kranke ist 36 Jahre alt, als Kind war sie oft ohnmächtig und hatte häufig unter Ohrenschmerzen zu leiden, mit 21 Jahren wurden ihr Polypen aus der Nase entfernt.

Seit etwa 4 Jahren fällt ihr auf, daß der linke Arm während der Arbeit allmählich schwer wird. Es treten dumpfe Schmerzen im linken Arm auf, welche von der linken Hand bis in die linke Schulter ziehen, die Schmerzen, welche in letzter Zeit zugenommen haben, stellen sich auch nachts ein. Auf der linken Schulter kann sie keine schweren Kleider tragen. Sie klagt über Kraftlosigkeit und Müdigkeit im linken Arm.

Befund: Der klinische und röntgenologische Befund ergab bei der Kranken beiderseits eine kleinfingerlange Rippe am Processus transversus des 7. Halswirbels, welche in schräger Richtung außen über den lateralen Teil der Lungenspitzen hinwegzieht. Außerdem wurde eine flache Skoliose der oberen Brustwirbelsäule nach links festgestellt. Wegen der unerträglichen Beschwerden im linken Arm wurde die linksseitige Halsrippe in der Chirurgischen Universitätsklinik zu Münster (Westf.) am 2. 2. 1929 entfernt. Am nächsten Tage trat eine Lähmung des linken Armes auf, die auf eine Schädigung des Plexus brachialis zurückgeführt wurde. Der Befund war folgender: Schmächtiger Körperbau, mäßiger Ernährungszustand, Haut und sichtbaren Schleimhäute mäßig durchblutet, der Kopf wird nach links geneigt und rechts gedreht gehalten, Pupillen gleich, Sehnenreflexe links vielleicht etwas schwächer als rechts, Lidspalten gleich, in der linken Claviculargegend bogenförmige Operationsnarbe von 10,5 cm Länge, linke Schulter steht etwas tiefer als die rechte, der linke Arm wird adduziert und im Ellbogengelenk um etwa 50 Grad gebeugt, der Unterarm supiniert gehalten, die linke Hand befindet sich in einer Mittelstellung, der linke Daumen steht in Streck- und Oppositionsstellung, die Finger werden flektiert gehalten, der Zeigefinger ist nur wenig gebeugt, am Hypothenar findet sich eine Atrophie, Bewegung des linken Oberarms ist bis auf Drehung aufgehoben, letztere auch erheblich eingeschränkt und schmerzhaft, Bewegungen des Unterarms stark eingeschränkt, Streckung fast gleich null, Bewegungen im Handgelenk stark vermindert, am besten gelingt noch die Flexion des 2. bis 5. Fingers, Tonus schlaff, keine Klagen über Schmerzen und Parästhesien mehr.

Sensibilität: Von der bogenförmigen Narbe ausgehend reicht ein dreieckförmiger Bezirk mit seiner Spitze etwa bis zum Schultergelenk, in dessen Bereich die Empfindung für alle 3 Qualitäten aufgehoben ist.

Bei faradischer Reizung des Erbschen Punktes erfolgt vorwiegend eine Kontraktion im Brachioradialis, außerdem tritt eine leichte Flexion des Handgelenks und eine etwas stärkere des

2.—5. Fingers im Grundgelenk ein, während der Daumen eine leichte Adduktionsbewegung ausführt, bei galvanischer Reizung des Erbschen Punktes tritt eine leichte Flexion des Unterarms durch Kontraktion des Brachialis hinzu, faradische Reizung des Medianus hat nur eine leichte Spreiz-Beugebewegung des Zeigefingers zur Folge, des Ulnaris ergibt eine relativ kräftige Ulnarabduktion im Handgelenk, sowie eine Flexion des 4. und 5. Fingers, des Radialis ist ohne Erfolg, galvanische Reizung des Medianus hat eine Flexion des Zeigefingers zur Folge sowie eine Flexion des Daumens und des Mittelfingers, des Ulnaris bewirkt eine deutliche Beugung des 2.—5. Fingers, dagegen fehlt die Ulnarabduktion der Hand, des Radialis ist ohne Effekt.

Direkte Reizung: Faradisch, Muskulus deltoideus links gegenüber rechts erheblich herabgesetzt, in der vorderen Portion nicht erregbar, ebenso der Pectoralis major, Sternocleidomastoideus und Trapezius gut, Platysma schlechter, Infraspinatus, Supraspinatus, Latissimus dorsi nicht erregbar, Biceps vorhanden, aber herabgesetzt gegenüber recht, Triceps nicht erregbar, Brachialis leidlich, Brachioradialis recht gute Kontraktion, im übrigen sind von der Unterarmmuskulatur nur der Extensor digitorum ganz schwach, die Flexoren etwas besser erregbar, Erregbarkeit des Adduktor pollicis brevis, der Interossei dorsalles 2—3 geringgradig, der Thenar- und Hypothenarmuskulatur erheblich herabgesetzt.

Galvanisch: Erregbarkeit des Deltoideus gegenüber rechts erheblich herabgesetzt, aber besser als faradisch, vordere Portion ganz gering erregbar, keine Umkehr, blitzartige Zuckung, Pectoralis major in der Clavicularportion leicht erregbar, Biceps wie faradisch, Triceps schwach vorhanden, Infraspinatus, Supraspinatus, Latissimus dorsi nicht erregbar, Brachialis ebenso wie faradisch, im Thenar Umkehr der Zuckungsformel, im übrigen die Verhältnisse ebenso wie bei faradischer Reizung.

Am 26. 6. 1929 stellte sich die Kranke erneut vor, es war eine deutliche Besserung eingetreten.

Im Gegensatz zu unserem 2. Falle sind die nervösen Störungen hier nicht nur an der distalen Muskulatur aufgetreten, sondern haben auch auf die Oberarm- und Schultermuskulatur übergegriffen, man geht aber wohl nicht fehl, wenn man diese letzteren Störungen auf eine bei der Operation gesetzte Schädigung des Plexus brachialis zurückführt.

In der Literatur finden sich hin und wieder Fälle, bei denen die distale Muskelatrophie an den oberen Extremitäten auch

durch andere angeborene Mißbildungen der Wirbelsäule begründet ist.

So zeigte Trömner bei einer Sitzung des ärztlichen Vereins zu Hamburg vom 4. 3. 1919 zwei Fälle von Pseudohalsrippe; diese beiden Fälle zeigen, daß das Halsrippensyndrom auch durch anderweitige angeborene Anomalien der Wirbelsäule bewirkt werden kann.

Im ersten Fall handelt es sich um eine 18jährige Frau; diese bemerkte vor 10 Jahren zuerst ohne Grund ein schmerzhaftes Ziehen an der Ulnarseite des rechten Unterarms, was zunächst als Nervenschmerz und Sehnenzerrung gedeutet wurde, seit einem Jahr war an der rechten Hand eine hochgradige Abmagerung aufgetreten. Die Untersuchung ergab Schwäche und Atrophie der Handbeuger, deutliche Atrophie der kleinen Handmuskeln, besonders vom Thenar und Interosseus I., elektrisch fand sich quantitative Herabsetzung in den atrophischen Muskeln und Entartungsreaktion nur im Abduktor brevis und Opponens pollicis. Da andere Ursachen fehlten, wurde Halsrippe angenommen, welche einen Druck, besonders auf C7 und C8 ausüben mußte. Die Röntgenaufnahme ergab in der Tat eine kleine Halsrippe am 7. Wirbel, aber auf der gesunden Seite, während auf der kranken Seite nur ein abnorm langer Processus transversus vorlag, welcher die Druckatrophie besorgt hatte.

Im zweiten Falle handelt es sich um einen 22jährigen Maschinenarbeiter, der von Geburt an eine etwas verkümmerte linke Zeigefingerspitze und eine etwas magere rechte Hand hat. Nachdem er als Soldat im November 1915 beim Brückenbau schwere Arbeiten im Nassen bewältigen mußte, bemerkte er allmählich Verschlimmerung der Schwäche der rechten Hand. Die Untersuchung zeigte geringe Schwäche des rechten Unterarms, besonders der Strecker, Schwäche der kleinen Handmuskeln mit Atrophie, starke Atrophie der Daumenballenmuskulatur mit völligem Verlust der Opposition und Verkleinerung des rechten Daumens um etwa ½ cm. Die elektrische Erregbarkeit war erloschen im Abduktor brevis, Flexor und Opponens pollicis und im Opponens digiti minimi, in den übrigen Hand- und Unterarmmuskeln quantitativ herabgesetzt in verschiedenem Grade. Keine organische Sensibilitätsstörung. Die Untersuchung der Schulter ergab eine hochsitzende Dorsalskoliose. Da eine partielle Plexuslähmung vorlag, wenn auch ohne Sensibilitätsstörung z. T. auf Grund angeborener Anomalien, so wurde auf Halsrippe gefahndet. Die Röntgenaufnahme ergab keine Hals-

rippe, sondern eine stark hochsitzende Dorsalskoliose mit besonders lang entwickelten Querfortsätzen des 6. Halswirbels.

In diesem Falle waren offenbar durch die konkave Zusammenpressung der unteren Halswirbelfortsätze die unteren Halswurzeln druckgelähmt worden.

Man darf bei dem letzten von Trömner angeführten Fall sicher nicht die auftretenden Symptome der Halsrippe lediglich als Folgeerscheinungen der Deformität am Wirbelskelett hinstellen, vielmehr spielen hier zweifellos auch exogene Momente eine Rolle wie hier z. B. das schwere Arbeiten im Nassen.

Eine weitere angeborene Anomalie der Wirbelsäule, welche an den oberen Extremitäten einen distalen Muskelschwund bedingen kann, ist die sogenannte Klippel-Feilsche Erkrankung, bei der man Verschmelzung mehrerer Wirbel untereinander und Abplattung der einzelnen Wirbelkörper beobachtet hat.

So berichten Pytel und Saevic über ein Krankheitsbild bei einem 17jährigen jungen Mann, bei dem außer dem Konfluieren mehrerer Halswirbel und Abplattung der oberen Brustwirbelkörper in eine gleichförmige Masse Atrophie der Muskeln des linken Unterarms und der linken Hand beobachtet wurden.

Außer Muskelatrophien an den distalen Extremitäten werden bei angeborenen Mißbildungen des Wirbelskeletts auch noch andere Degenerationserscheinungen beobachtet.

So fand Kehrer bei der Aufzeichnung eines Familienstammbaumes eine Kombination verschiedener Entartungserscheinungen:

1. Atypische Dystrophia muskulorum progressiva,
2. isolierte Pupillotonie,
3. starke angeborene Kyphoskoliose und Spina bifida occulta lumbosacralis,
4. Asthenie, Hodenhypoplasie, ohne sonstige der myotonen Dystrophie zugehörige tropho-vegetative Störungen.

Zusammenfassend kann gesagt werden: Muskelatrophien an den distalen Extremitäten finden sich fast bei sämtlichen Deformitäten der Wirbelsäule.

Die Muskelatrophie kann sowohl eine zentrale, als auch eine mechanische Ursache haben.

Bei Deformitäten der oberen Wirbelsäule tritt die Atrophie an der distalen Muskulatur der oberen Extremitäten auf, Deformitäten der unteren Wirbelsäule sind stets mit einer Atrophie der distalen Muskulatur an den unteren Extremitäten verbunden.

Literaturverzeichnis.

1. Beck: Kritischer Beitrag zur Spina bifida occulta. Zeitschrift für orthopädische Chirurgie. Bd. 43, S. 21, 1924.
2. Böhm: Ueber die Aetiologie des angeborenen Klumpfußes. Zeitschrift für orthopädische Chirurgie. Bd. 51, S. 212—216, 1928.
3. Bohnert: Anatomie variations and anomalies of the spine. J. amer. med. Assoc. Bd. 92, S. 698—701, S. 704—705, 1921.
4. Bohnstädt: Spina bifida occulta. Virchows Archiv, Nr. 140, S. 47.
5. Böttcher: Prognose der Operation der Spina bifida. Bruns Beitr., Bd. 53, S. 519, 1907.
6. Bromann: Grundriß der Entwicklungsgeschichte des Menschen. Jg. 1921, S. 253.
7. Drehmann: Ueber angeborene Wirbeldefekte. Bruns Beitr., Bd. 139. S. 191—196, 1919.
8. Ehrlich: Zur klin. Symptomatologie der Halsrippen. Bruns Beitr., Bd. 14, S. 199, 1895.
9. Hayek: Ueber die Querfortsätze und Rippenrudimente in den Hals- und Lendensegmenten. Gegenbauers, Bd. 60, S. 371—416, 1928.
10. Heidecker: Klippel — Feilsches Krankheitsbild. Bruns Beitr., Bd. 144, S. 303—306, 1921.
11. Hertwig: Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen und der Wirbeltiere. 14. Aufl. S. 708, 1924.
12. Hildebrand: Behandlung der Spina bifida. Arch. f. klin. Chir., Bd. 46, S. 200, 1893.
13. Holthaus: Ueber nervöse Folgezustände von Halsrippe. Inaug.-Diss., Münster, 1930.
14. Kallius: Systematik und Klinik der Halswirbelsäulenmißbildungen. Zeitschrift für orthopädische Chir., Bd. 53, S. 70—75, 1931.
15. Kehrer: Zur Pathologie der Pupillen, zugleich ein Beitrag zur Lehre von der myotonisch-dystrophischen Degeneration. Zeitschr. f. d. gesamte Neurologie und Psychiatrie, Bd. 81, S. 145, 1923.
16. Kroll: Das Halsrippensyndrom. Zeitschr. f. d. ges. Neurologie und Psychiatrie, Bd. 94, S. 449, 1925.
17. Lewandowsky: Die Mißbildungen des Rückenmarkes. Handbuch der Neurologie, Bd. II, S. 446—455, 1912.
18. Martin: Anomalies of the spinal column and pelvis. South. med. J., Bd. 22, S. 648—651, 1925.

19. Mendel: Ueber Halsrippen. Neurologisches Zentralbl., Bd. 9, S. 556—559, 1913.

20. Mendel: Spina bifida occulta und angeborener Klumpfuß. Münchener med. Wochenschr., Nr. 11, S. 954, 1920.

21. Montaud: Ueber Wirbelanomalien und ihre neurologischen Symptome. Med. Ibera, Bd. I, S. 291—299 1930.

22. Nonne: Vortrag über 2 Fälle von Pseudohalsrippe. Neurologisches Zentralblatt, Nr. 21, S. 639—640. 1919.

23. Remak: Ueber paralytischen Klumpfuß bei Spina bifida. Berliner klin. Wochenschrift, Nr. 32, S. 214—222, 1885.

24. Renander: Entwicklungsstörungen der Wirbel. Somatoschisis. Hemispondylus. Acta radiol. Stockholm, Nr. 10, S. 588—597, 1928.

25. Sargent: Lesions of the brachial Plexus associated with rudimentary Ribs. Brain, Bd. 44, S. 95, 1921.

26. Staub: Eine Skoliotikerfamilie. Zeitschr. f. orthopädische Chirurgie, Bd. 43, S. 1, 1924.

27. Tompson: Familial atrophie of the handmuscles, Brain, a Journal of Neurology, Bd. 31, S. 286—300, 1908.

28. Trömer: Aerztlicher Verein Hamburg. Demonstration. Sitzung vom 13. 3. 1923. Zeitschr. f. d. ges. Neurologie und Psychiatrie. Bd. 32, S. 499, 1923.

29. Van Assen: Angeborene Kyphose. Acta chirurg. scand. Bd. 67, S. 124, 1930.

30. Wierzejewski: Ueber angeborene knöcherne Veränderungen der Wirbelsäule. Zeitschr. f. orthopädische Chir., Bd. 50, S. 601—655, 1928.

31. Winkler: Die Klinik der Spina bifida occulta. Dtsch. Arch. klin. Med., Bd. 166, S. 303—330.

Lebenslauf.

Am 21. November 1902 wurde ich als Sohn des Kaufmanns Otto Schmitt in Hamm/Westf. geboren. Ostern 1923 bestand ich die Reifeprüfung am staatlichen Gymnasium zu Hamm. Ich studierte zunächst drei Semester Jura und wandte mich dann dem Studium der Medizin zu. Meine vorklinischen Semester verbrachte ich in Freiburg und Münster. Mein Physikum bestand ich in Münster im Sommer 1926. Von meinen klinischen Semestern verbrachte ich zwei in Innsbruck, eins in München und drei in Münster, wo ich im Januar 1930 mein Staatsexamen bestand. Als Medizinalpraktikant war ich ein Jahr im Marienhospital zu Hamm tätig und bin seit Januar 1931 Assistenzarzt im Marienhospital zu Bottrop.